

# Süperior Vena Cava Sendromuna Neden Olan ve Düşük Doz Steroid ile Tamamen Kaybolan Non-Hodgkin Lenfoma Kitlesi: Olgu Sunumu

Non-Hodgkin's Lymphoma Mass Causing Superior Vena Cava Syndrome and Disappeared Completely with Low-dose Steroid: Case Report

Halil Aslan<sup>1</sup>, Doğan Köse<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

<sup>2</sup>Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

## Öz

Süperior vena cava sendromu çocuklarda nadir görülen bir onkolojik acil tablodur. Tümöral nedenler arasında en sık görüleni non Hodgkin lenfoma ve bunlardan da en sık neden olan alt tipi T-hücreli non Hodgkin lenfomadır. Tedavisinde steroid, kemoterapi ve radyoterapi kullanılmaktadır. Bu makalede süperior vena cava sendromuna neden olan ve iki doz steroid ile tamamen regrese olan bir non Hodgkin lenfoma olgusu literatür ile paylaşılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Süperior vena cava sendromu, Non Hodgkin Lenfoma, Steroid

## Abstract

Superior vena cava syndrome is a rare oncologic emergency in children. Non-Hodgkin's lymphoma is the most common tumor and the most common subtype is T-cell non-Hodgkin's lymphoma. Steroids, chemotherapy and radiotherapy are used for treatment. In this article, a case of non-Hodgkin's lymphoma causing superior vena cava syndrome and completely regressed with two doses of steroid is presented.

**Key Words:** Superior vena cava syndrome, Non-Hodgkin Lymphoma, Steroid

## Giriş

Mediastinal tümörler timüs, tiroit, akciğer, plevra, perikart ve lenfatik sistemden köken alan benign ve malign olabilen tümörlerdir. Semptomları kitlenin büyüklüğüne ve yayılımına bağlı olarak değişebilir. Tümöral yapılar trakea ve büyük havayollarına bası yaparak nefes darlığına, özafagusa kitle etkisi ile disfajiye ve süperior vena kavaya bası yaparak vena cava süperior sendromuna (SVCS) neden olabirler (1). SVCS tedavisinde kitle etkisini azaltmak için sıklıkla glukokortikoidler kullanılmaktadır (2).

Biz bu yazımızda SVCS ile ortaya çıkan ve iki doz glukokortikoid ile dramatik olarak regrese olan T-hücreli lenfoblastik lenfoma tanılı bir olguyu sunduk.

## Olgu Sunumu

Dış merkezde mediastindeki gross kitle (Şekil 1) nedeniyle torakoskopik lenf nodu biyopsisi yapılmış ve patoloji sonucu beklenen 17 yaşında bir erkek hasta nefes darlığı şikayeti ile tekrar başvurunca tarafımıza konsülte edildi.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Doç. Dr. Doğan Köse,  
Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye  
Tel.: +90 414 344 44 44 E-posta: drdogankose@gmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-2903-2976  
Geliş Tarihi/Received: 18.10.2019 Kabul Tarihi/Accepted: 08.04.2020

©Telif Hakkı 2020 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.  
Yayınlanan tüm içerik CC BY-NC-ND lisansı altındadır.



Anamnezinden; hastanın yüzünün şiştiği, nefes almakta zorlandığı, uzanamadığı, yutamadığı ve iştme kaybının olduğu öğrenildi.

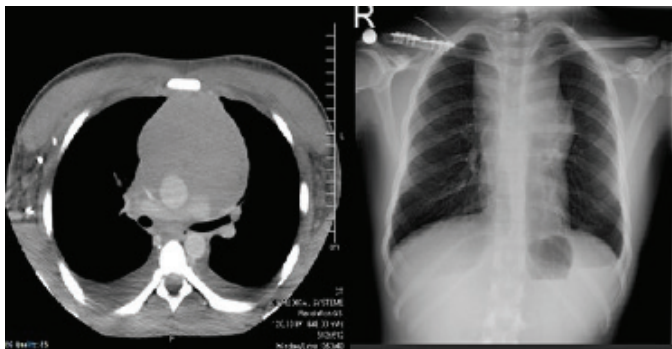
Hastanın fizik muayenesinde; genel durumu orta-kötüydü, halsiz görünümdeydi, yüzünde ve gözlerinde belirgin ödem vardı. Saçlı derisinde üç ayrı bölgede yaklaşık 3x2x1,5 cm'lik, hafif hiperemik ve kahverengi şişlikleri vardı. Takipneikti, uzanamıyordu, göğüs ve boyun venleri belirginleşmişti.

Acil olarak görüntülemeleri tekrarlandı ve biyopsininin de yapıldığı göz önüne alınarak ek destek tedavilerinin yanında 5 mg/m<sup>2</sup> deksametazon verildi. Hastanın kliniği uygun olmadığı için o anda kemik iliği alınamadı. Bir sonraki gün hasta klinik olarak stabil hale gelince kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve direk bakısı normal olarak değerlendirildi. Kemik iliği ayrıca patolojiye de gönderildi. Aynı gün bir doz daha deksametazon verildi. Yatışının üçüncü gününde hastanın kliniği dramatik bir şekilde düzeldi. Ödemleri, venöz dolgunlukları, solunum sıkıntısı tamamen kayboldu, iştmesi normale döndü ve rahat bir şekilde beslenmeye başladı. Bunun üzerine hastanın deksametazon tedavisi kesildi.

Beyin bilgisayarlı tomografisi (BT); skalpte kontüzyona sekonder olabileceği yönünde değerlendirilen şişlikler dışında normaldi.

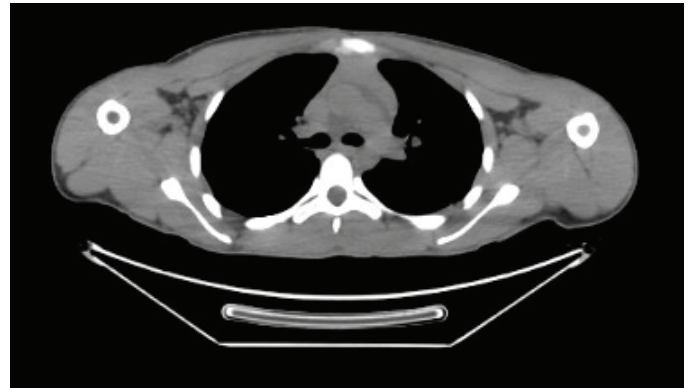
Toraks BT'sinde; anterior mediyastende, prevasküler alanda yaklaşık 121x108x62 mm boyutlarında, komşu yapılara bası yapan bir kitle ve bilateral plevral efüzyonu vardı (Şekil 1).

Daha önce alınan dokunun patolojik değerlendirmesi reaktif lenf nodu olarak raporlandı. Alınan kemik iliğinin patolojik değerlendirmesinde de bir özellik yoktu. Bunun üzerine yeniden biyopsi yapılması amacıyla çekilen Toraks BT'sinde (Şekil 2) daha önceki kitlenin tamamen kaybolduğu görüldü. Batın BT'si tekrarlandı ancak batında daha önce tarif edilen lezyonların da neredeyse tama yakın kaybolduğu ve biyopsi için uygun olmadığı söylendi. Bunun üzerine plevral aralıkta saptanan az miktardaki sıvı örneğinin incelenmesi ile hastaya T-hücreli lenfoblastik lenfoma tanısı konuldu.



Şekil 1: Solda Toraks BT'de ön mediastinal kitle, sağda başvuru anındaki akciğer grafisi

BT: Bilgisayarlı tomografi



Şekil 2: Steroid sonrası kaybolan kitle

## Tartışma

Çocukluk çağı mediyasten kitleleri malign veya benign tümörler, metastatik kitleler, enfeksiyonla ilişkili lezyonlar veya kistik oluşumlar olabilir. Mediastinel tümörlerin sıklığı tam olarak bilinmesi de oldukça nadir olduğu tahmin edilmektedir. Mediasten kitleleri kaynaklandığı mediasten bölümüne göre sınıflandırılır. Bu kitleler lokalizasyon ve histolojik tiplerine göre farklı klinik ve radyolojik özellikler gösterir. Bütün mediasten kitlelerinin yaklaşık %35-55'i ön, %15'i orta ve %30-40'ı ise arka mediyastende görülür (1).

Ön mediyasten kitleleri genellikle lenfoma, teratom, timoma ve tiroit tümörleridir. Orta mediyastende lenfoma, bronkojenik ve perikardiyal kistler, arka mediyastende ise nörojenik tümörler, bronkojenik ve nöroenterik kistler daha sık görülmektedir. Çocuklarda görülen mediyasten kitlelerin %20 kadarı lenfomalardır. Ön mediyastende en sık görülen bu malignite çoğunlukla NHL tipindedir. NHL 15 yaş altı çocuklardaki malignitelerin yaklaşık %6'sını oluşturmaktadır. Bunların da %15-45'i ön ve orta mediyastende kitle olarak ortaya çıktığı bildirilmiştir. Mediastinal kitle gelişenlerin %50'si ise T-hücreli non Hodgkin lenfomadır (T-NHL) (3-5).

T-NHL'lerin yaklaşık %75'i klinikte SVCS neden olan ön mediastinal kitle ile başvurmaktadır (6).

SVCS çocuklarda oldukça nadir görülen ve ön mediastinal kitlelerin toraks boşluğu içindeki büyük damarsal oluşumlara baskı yapması sonucunda klinikte yüz ve boyunda şişlik, kızarıklık, öksürük, ortopne, siyanoz, senkop, baş ağrısı ve azalmış bilinç durumu gibi semptomlarla ortaya çıkan onkolojik acil tablodur (7). Olgumuzun başvuru esnasında SVCS bulgularından yüzde ve boyunda şişlik, iştme kaybı, ortopnesi mevcuttu. Literatürde ilk olgu Hunter'ın (8) 1757 yılında yayınladığı sifilitik aortik anevrizma olgusudur. 1757 ile 1949 yılları arasında yayınlanan 502 SVCS'li olguların sadece dört hastanın pediyatrik yaş grubunda olması sendromun nadir olduğunu kanıtlayan literatür bilgisidir (9).

Hodgkin lenfoma, Non Hodgkin lenfoma ve akut lenfoblastik lösemi (ALL) SVCS'ye en sık neden olan ön mediasten tümörleridir. Lösemi hastalarının alınmadığı 188 olgu serili bir çalışmada HL ve NHL, olguların yaklaşık %45'ini oluşturmuş ve bunların da ön-orta mediastende yerleştiği gösterilmiştir. Sendromun acil tedavisinde radyoterapi, intravenöz steroid ve kombine kemoterapi yer almaktadır. İntravenöz deksametazon kanıtlanmış veya şüpheli ALL veya lenfoblastik lenfoma olgularında tanısal işlemlerden sonra acil olarak düşünülmelidir (10). Tümör dokusundaki nekrotizan etkisinden dolayı patoloji sonucunu etkileyeceğinden işlem öncesi steroid verilmemesi önerilir (1). Biz de olgumuzda tanısal amaçlı yapılan biyopsi işleminden sonra acil tedavi olarak düşük doz, 2 gün süreyle, intravenöz deksametazon tedavisini uyguladık ve semptomlarda belirgin gerileme fark ettik. Gupta ve ark. (7), SVCS tanılı 18 hastadan oluşan olgu serisinde 13 hastaya tanısal işlem sonrası 0,6 mg/kg deksametazon verildiğinde 24 saat içerisinde semptomların belirgin kaybolduğunu bildirmişlerdir.

Non-Hodgkin lenfomaların nerdeyse bütün alt tiplerinde glukokortikosteroid içeren kemoterapi protokolleri kullanılmaktadır (6).

Glukokortikosteroidlerin etki mekanizması tam olarak anlaşılmamış olsa bile hızlı bir şekilde lenfoma, lösemi ve diğer hematolojik malignitelerin boyutunu küçülttüğü bilinmektedir. Ayrıca T lenfoblastik lenfoma gibi bazı tümörlerin düşük doz steroid ile apoptozu indüklenerek anlamlı bir şekilde boyutlarında küçülme olduğu literatürde bildirilmiştir (1). Ancak yaptığımız literatür taramasında daha önce düşük doz steroid ile tamamen regrese olan mediastinal kitle yapan T-NHL olgusuna rastlamadık. Hastamızda steroid tedavisinden sonra 48 saat içerisinde tümörün tamamıyla regrese olduğu görüldü. Bu bağlamda olgumuz ilk olma özelliğine sahiptir.

Sonuç olarak akciğer grafisinde mediasten genişliği tespit edilen hastalar ayrıntılı değerlendirilmeli ve onkolojik acil olan SVCS neden olan kitleler açısından taranmalıdır. Klinik pratikte ayaktan tedavide sık kullanılan glukokortikoidlerin hematolojik tümörler üzerindeki etkileri düşünülüp temkinli olunmalıdır. Literatür eşliğinde tartıştığımız bu olgumuzda çocuklarda nadir görülen SVCS ve ilişkili hematolojik tümörler irdelenerek katkı sunmak amaçlanmıştır.

## Etik

**Hasta Onayı:** Yazılı onam alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulunun dışından olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

## Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: D.K., H.A., Konsept: D.K., H.A., Dizayn: D.K., H.A., Veri Toplama veya İşleme: H.A., Analiz veya Yorumlama: D.K., H.A., Literatür Arama: H.A., Yazan: H.A.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

## Kaynaklar

1. Lerman J. Anterior Mediastinal Masses in Children. Semin Anesthesia in Perioperative Med Pain. 2007;26:133-134.
2. Drews RE, Rabkin DJ. Malignancy-related superior vena cava syndrome. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/malignancy-related-superior-vena-cava-syndrome>
3. White L, Siegel Se, Quah Tc. Non-Hodgkin's Lymphomas in Children. I. Patterns Of Disease And Classification. Crit Rev Oncol Hematol. 1992;13:55-71.
4. Sandlund Jt, Downing Jr, Crist Wm. Non-Hodgkin's Lymphoma in Childhood. N Engl J Med. 1996;334:1238-1248.
5. Murphy Sb, Fairclough DI, Hutchison Re, Et Al. Non-Hodgkin's Lymphomas of Childhood: An Analysis of the Histology, Staging, and Response to Treatment of 338 Cases At A Single Institution. J Clin Oncol. 1989;7:186-193.
6. Pdq Pediatric Treatment Editorial Board. Childhood Non-Hodgkin Lymphoma Treatment (Pdq®): Health Professional Version. 2019 Jun 18. In: Pdq Cancer Information Summaries [Internet]. Bethesda (Md): National Cancer Institute (Us); 2002-. Available From: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/nbk65738/>
7. Gupta V, Ambati Sr, Pant P, et al. Superior Vena Cava Syndrome In Children. Indian J Hematol Blood Transfus. 2008;24:28-30.
8. Hunter W. The History of An Aneurysms in the Aorta, with Some Remarks on Aneurysms in General. Med Obs Soc Phys. 1757;1:323-357.
9. Janin Y, Becker J, Wise L, et al. Superior Vena Cava Syndrome in Childhood and Adolescence. A Review of Literature and Report of Three Cases. J Pediatr Surg. 1982;17:290-295.
10. Orkin SH, Fisher DE, Ginsburg D, et al. 8th edition. Philadelphia: Elsevier Inc; 2015